



Sindrome di Cushing

Data 20 maggio 2008
Categoria scienze_varie

Le patologie surrenaliche che possono avere un interesse pratico in Medicina Generale (MG) sono essenzialmente quattro:

1. patologie che provocano ipertensione secondaria: iperaldosteronismo primario (morbo di Conn) e feocromocitoma
2. insufficienza surrenalica
3. sindrome di Cushing (eccesso di glucocorticoidi)
4. incidentalomi surrenalici

In questa quarta pillola verrà trattata la sindrome di Cushing (eccesso di glucocorticoidi).

SINDROME DI CUSHING

La sindrome di Cushing è caratterizzata da una serie di sintomi e segni, i più noti dei quali sono la facies lunare, il gibbo di bufalo, le strie rubre, l'iperpigmentazione cutanea e l'ipertensione. Altri sintomi sono l'ipotrofia muscolare degli arti superiori e inferiori (se un paziente obeso ha braccia e gambe "polpose" o "grassocce-muscolose", molto probabilmente non è Cushing), obesità centripeta, lenta guarigione delle ferite, facilità alle ecchimosi, ipogonadismo, assottigliamento dei capelli, acne.

Per sindrome di Cushing si intende qualsiasi condizione caratterizzata da eccesso di glucocorticoidi. La causa più frequente è iatrogena (terapia con steroidi o ACTH). In altri casi può essere in gioco un adenoma o un carcinoma surrenalico secernente (ipercortisolismo primario) oppure un adenoma ipofisario ACTH secernente e iperfunzione surrenalica secondaria (in questo caso specifico si parla di malattia di Cushing, che costituisce il 70% delle sdr. di Cushing non iatrogene). Altre volte ancora l'iperincretazione di ACTH può derivare da tessuti ectopici (tumori polmonari, pancreatici, tiroidei, del timo, ecc.) e anche in questo caso, ovviamente, si avrà una iperfunzione surrenalica secondaria.

Cosa fare di fronte ad un sospetto di sindrome di Cushing?

Il test diagnostico più semplice e utile che può essere richiesto dal medico di famiglia è il dosaggio del cortisolo libero urinario/24 ore. I valori normali sono compresi tra 0 e 90 µg/24 ore, perciò questo test non è utile per la diagnosi di insufficienza surrenalica (pazienti normali possono avere valori anche molto bassi). Valori superiori a 90 sono invece suggestivi di eccesso di ipercortisolemia, e richiedono l'invio allo specialista.

Un altro test che può essere eseguito a livello di medicina di famiglia è il test di soppressione al desametasone: si somministra 1 mg per os di desametasone alle ore 23 la sera prima dell'esame, e alle ore 8 del giorno dopo si dosa il cortisolo plasmatico che deve essere inferiore a 5-10 µg/dL. Valori superiori indicano la necessità di invio allo specialista. Molto probabilmente in medicina di base è opportuno scegliere una bassa soglia di sospetto (inviare allo specialista per valori > 5 µg/dL).

Cos'è dopo?

Una volta stabilito che si è di fronte ad una sindrome di Cushing bisogna determinarne la causa. In ambiente specialistico verrà effettuato un test di soppressione al desametasone ad alte dosi (con dosaggio del cortisolo plasmatico e dei glucocorticoidi urinari), il dosaggio dell'ACTH plasmatico (se basso si tratterà probabilmente di un adenoma o carcinoma surrenalico secernente, se normale o alto di una malattia di Cushing, se molto alto è probabile una secrezione ectopica).

Lo specialista richiederà anche, a seconda dei casi, esami di imaging come la RMN ipofisaria, la TC surreni, la scintigrafia surrenalica, l'octreoscan totalbody. Potrà ricorrere anche al test al CRH con dosaggio dell'ACTH e di cortisolo prima e dopo, ed in casi particolari al cateterismo dei seni petrosi con dosaggio dell'ACTH prima e dopo CRH.

Paolo Tomasi
Specialista in Endocrinologia